



Frontale Hypopigmentierung mit bandförmiger Alopezie

Daisy Kopera¹ · Lorenzo Cerroni¹ · Ralph Trüeb²

¹ Klinik für Dermatologie, Medizinische Universität Graz, Graz, Österreich

² Haarcenter Wallisellen, Wallisellen, Schweiz

Anamnese

Eine 56-jährige Patientin in gutem Allgemeinzustand präsentiert sich mit einer bandförmigen Hypopigmentierung parallel zur frontalen Haarlinie, die sich über 18 Monate langsam fortschreitend entwickelte. Bis auf 1999 Hysterektomie mit Adnexektomie und 2018 Labiencynechie bei Verdacht auf Lichen sclerosus atrophicus ohne histologischen Nachweis.

Klinischer Befund

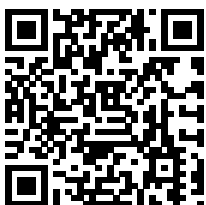
Es zeigt sich eine etwa 2 cm breite, dem frontalen Haaransatz parallel verlaufende Depigmentierung. Die Haut wirkt etwas atroph und zeigt einzelne eruptive Angiome (■ **Abb. 1**). Die vordere Haaransatzlinie hat sich ca. 2 cm zurückgebildet, es zeigen sich einzeln stehende Haare, fehlende Velushaare und ein perifollikuläres Erythem mit diskreten Schuppenkräusen (■ **Abb. 2**). Die übrige Kopfhaut und Haardichte sind regelrecht. Die Augenbrauen sind unauffällig. Das restliche Integument zeigt keine nennenswerten Hautveränderungen.

Labor

Routinelabor inklusive Immunserologie und Blutbild mit Differenzialblutbild sind altersentsprechend im Normbereich, die indirekte Immunfluoreszenz ist negativ. Auf die direkte Immunfluoreszenz wurde aufgrund unsicherer Aussage bewusst verzichtet, da falsch positive Reaktionen in lichtexponierten Arealen, v. a. im Gesicht, relativ oft vorkommen [1].

Histologie

Atrophe Epidermis mit Zeichen einer Interface-Dermatitis. Mäßig dichte lymphoide Entzündungsinfiltrate. Immunhistologisch in der CD123-Färbung zeigen sich vereinzelt positive plasmazytoide dendritische Zellen.



QR-Code scannen & Beitrag online lesen



Abb. 1 ▲ Frontale, etwa 2 cm breite, dem Haaransatz parallel verlaufende Hypopigmentierung. Vereinzelt kleine, eruptive Angiome



Abb. 2 ▲ Atrophe hypopigmentierte vordere Haaransatzlinie mit einzeln stehenden Haaren mit diskreter, aber deutlich sichtbarer Perifollikulitis

» Diagnose: Kutaner Lupus erythematoses unter dem Bild einer frontalen fibrosierenden Alopezie.

Therapie

Nach Vorliegen eines unauffälligen ophthalmologischen Befundes und unauffälliger Glucose-6-Phosphat-Dehydrogenase im Serum wurde eine systemische Behandlung mit Hydroxychloroquinsulfat 5 mg/kg Körpergewicht 1-mal täglich eingeleitet.

Klinische Differenzialdiagnosen

- Vitiligo
- Extragenitaler Lichen sclerosus
- Postmenopausale frontale fibrosierende Alopezie
- Kutaner Lupus erythematoses unter dem Bild einer frontalen fibrosierenden Alopezie

Die Differenzialdiagnosen Vitiligo und extragenitaler Lichen sclerosus können aufgrund des histologischen Befundes ausgeschlossen werden.

Definition und Hintergrund

Ob der Australier Steven Kossard 1994 [2] oder der schwedische Arzt Axel Munthe [3] das Krankheitsbild der postmenopausalen frontalen fibrosierenden Alopezie (PFFA) erstmals beschrieben haben, sei dahingestellt. Faktum ist, dass die exakte Diagnose einer vernarbenden Alopezie Probleme bereiten kann [4]. Im vorliegenden Fall lenkt die Hypopigmentierung auf den ersten Blick vom Wesentlichen ab, denn bei genauerer Inspektion wird eine assoziierte follikuläre Entzündung mit selektivem Schwund von Haarfollikeln ersichtlich. Die bandförmige Verteilung der follikulären entzündlich atrophisierenden Alopezie lässt in erster Linie an eine frontale fibrosierende Alopezie denken. Zudem schließt die histologische Untersuchung den extragenitalen Lichen sclerosus aus. Dafür zeigten sich eine Histologie und indi-

rekte Immunfluoreszenzuntersuchung, die vereinbar waren mit einem kutanen Lupus erythematoses. Postläsionelle Hypopigmentierung im Rahmen von kutanem Lupus erythematoses ist bekannt. Während die PFFA in der Originalpublikation von Kossard histologisch einen Lichen planopilaris zeigte, sind inzwischen Fälle von kutanem Lupus erythematoses unter dem klinischen Erscheinungsbild einer PFFA publiziert worden [5]. Es stellt sich damit die Frage nach der eigenständigen nosologischen Entität der PFFA, oder ob es sich bei der PFFA nicht um eine besondere Präsentationsform entzündlich narbiger Alopezien wie Lichen planopilaris und Lupus erythematoses handelt [6, 7]. Nach ausführlichem Studium der entsprechenden Literatur haben wir uns im Einklang mit den Befunden für die Diagnose eines kutanen Lupus erythematoses unter dem Bild einer PFFA entscheiden. Als Therapie der Wahl des kutanen Lupus erythematoses haben wir uns für Hydroxychloroquinsulfat entschieden.

Fazit für die Praxis

Vernarbende Alopezien können auch für erfahrene Haar- und Kopfhautspezialisten eine Herausforderung darstellen. Eine Biopsie aus dem betroffenen Areal ist für eine exakte Diagnosestellung unumgänglich. Dies trifft auch auf die sonst typische Präsentationsform der PFFA zu.

Korrespondenzadresse

Univ. Prof. Dr. med. Daisy Kopera
Klinik für Dermatologie, Medizinische
Universität Graz
Auenbruggerplatz 8, 8036 Graz, Österreich
daisy.kopera@medunigraz.at

Funding. Open access funding provided by Medical University of Graz.

Einhaltung ethischer Richtlinien

Interessenkonflikt. D. Kopera, L. Cerroni und R. Trüeb geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Für diesen Beitrag wurden von den Autoren keine Studien an Menschen oder Tieren durchgeführt. Für die aufgeführten Studien gelten die jeweils dort angegebenen ethischen Richtlinien. Für Bildmaterial oder anderweitige Angaben innerhalb des Manuskripts, über die Patienten zu identifizieren sind, liegt von ihnen und/oder ihren gesetzlichen Vertretern eine schriftliche Einwilligung vor.

Open Access. Dieser Artikel wird unter der Creative Commons Namensnennung 4.0 International Lizenz veröffentlicht, welche die Nutzung, Vervielfältigung, Bearbeitung, Verbreitung und Wiedergabe in jeglichem Medium und Format erlaubt, sofern Sie den/die ursprünglichen Autor(en) und die Quelle ordnungsgemäß nennen, einen Link zur Creative Commons Lizenz beifügen und angeben, ob Änderungen vorgenommen wurden.

Die in diesem Artikel enthaltenen Bilder und sonstiges Drittmaterial unterliegen ebenfalls der genannten Creative Commons Lizenz, sofern sich aus der Abbildungslegende nichts anderes ergibt. Sofern das betreffende Material nicht unter der genannten Creative Commons Lizenz steht und die betreffende Handlung nicht nach gesetzlichen Vorschriften erlaubt ist, ist für die oben aufgeführten Weiterverwendungen des Materials die Einwilligung des jeweiligen Rechteinhabers einzuholen.

Weitere Details zur Lizenz entnehmen Sie bitte der Lizenzinformation auf <http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/deed.de>.

Literatur

1. Sticherling M, Bonsmann G, Kuhn A (2008) Diagnostik und Therapie des kutanen Lupus erythematoses. *J Dtsch Dermatol Ges* 6:48–61
2. Kossard S (1994) Postmenopausal frontal fibrosing alopecia. Scarring alopecia in a pattern distribution. *Arch Dermatol* 130:770–774
3. Trüeb RM (2016) A comment on frontal fibrosing alopecia (Axel Munthe's syndrome). *Int J Trichology* 8:203–205. <https://doi.org/10.4103/0974-7753.203176>
4. Lis-Świąty A, Brzezińska-Wcisło L (2020) Frontal fibrosing alopecia: a disease that remains enigmatic. *Postepy Dermatol Alergol* 37:482–489. <https://doi.org/10.5114/ada.2020.98241>
5. Kreuter A, Kryvosheyeva Y, Terras S, Moritz R, Möllenhoff K, Altmeyer P, Scola N, Gambichler T (2013) Association of autoimmune diseases with lichen sclerosus in 532 male and female patients. *Acta Derm Venereol* 93:238–241
6. Trüeb R, El Shabrawi-Caelen L, Kempf W (2017) Cutaneous lupus erythematosus presenting as frontal fibrosing alopecia: report of 2 patients. *Skin Appendage Disord* 3:205–210. <https://doi.org/10.1159/000475844>
7. Olsen EA, Harries M, Tosti A, Bergfeld W, Blume-Peytavi U, Callender V, Chasapi V, Correia O, Cotsarelis G, Dhurat R, Dlova N, Doche I, Enechukwu N, Grimalt R, Itami S, Hordinsky M, Khobzei K, Lee WS, Malakar S, Messenger A, McMichael A, Mirmirani P, Ovcharenko Y, Papanikou S, Pinto GM, Piraccini BM, Pirmez R, Reygagne P, Roberts J, Rudnicka L, Saceda-Corralo D, Shapiro J, Silyuk T,

Wie lautet Ihre Diagnose?

Sinclair R, Soares RO, Souissi A, Vogt A, Washenik K, Zlotogorski A, Canfield D, Vano-Galvan S (2021) Guidelines for clinical trials of frontal fibrosing alopecia: consensus recommendations from the International FFA Cooperative Group (IFFACG). *Br J Dermatol* 185:1221–1231. <https://doi.org/10.1111/bjd.20567>

Hier steht eine Anzeige.

